CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE NANTES

# Centre de Référence Maladies Rares « Mucoviscidose » de Nantes

www.centre-reference-muco-nantes.fr

## SUIVI du PLAN d'ACTION

***(au 15 octobre 2010)***

# Légende des tableaux

***Noir gras italique*** : plan d'action commun à l'ensemble des partenaires

- Vaincre La Mucoviscidose
- Société Française de la Mucoviscidose
- CRMR Muco de Nantes et de Lyon

1 icône par trimestre :

☺ : Action en cours et menée à bien

😐 : Action reportée ou en attente

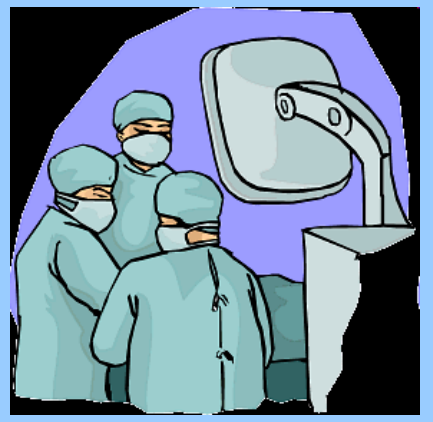
☹ : Action problématique

# 1 – EXPERTISE
# Définir les bonnes pratiques de prise en charge de la maladie

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| Géthem | Valérie DAVID | ☺ | ☺ | ☺ | • 5 réunions par an en moyenne<br>• élaboration et diffusion nationale de référentiels de compétences<br>• élaboration, tests puis validation des conducteurs<br>• création et diffusion nationale d'outils pédagogiques<br>• partage d'expérience entre les équipes des CRCM de France (voire de l'étranger)<br>• pages web : outils, recommandations, bibliographie, programmes… |
| Dossiers « Programme Education Thérapeutique » des CRCM | Valérie DAVID | 😐 | 😐 | ☺ | • décret août 2010 : les CRCM sont encouragés à déposer auprès de leur ARS ; aide à la constitution des dossiers<br>• projet collaboratif financé par le Ministère de la Santé (64 000 €) : « Participation des enfants porteurs de maladie chronique et de leurs parents à l'élaboration et l'évaluation des programmes d'éducation thérapeutique centrés sur les compétences d'adaptation des patients » |
| Rencontres des IDE Coord. | Marythé KERBRAT | ☺ | ☺ | ☺ | • pages web : CR, résultats enquêtes, documents validés…<br>• 13 rencontres depuis 2006 (4 pour 2010)<br>• évaluation en 2006 et en 2010<br>• travaux 2010 : PAI / Chambres implantables |
| Etude Annonce Diagnostic | Laëtitia GUEGANTON | ☺ | ☺ | ☺ | cf. Recherche |
| Etude Hygiène | Laëtitia GUEGANTON | ☺ | ☺ | ☺ | cf. Recherche |

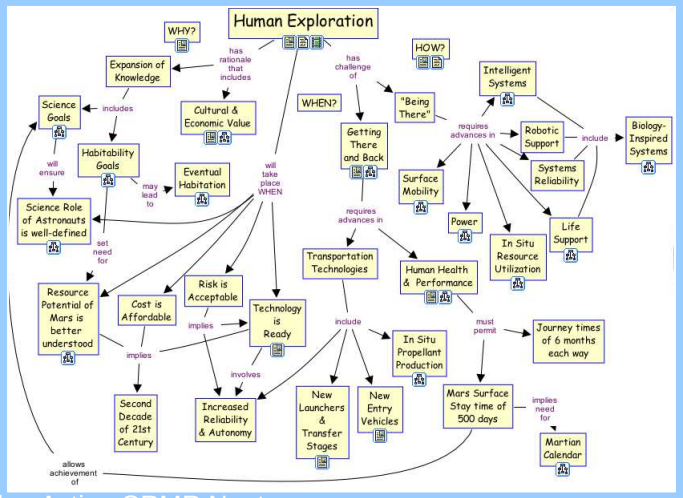
| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| ***Application des référentiels*** | | ☹ | ☹ | 😐 | • lettre de cadrage 2008 restée sans suite<br>• décision d'implication de SFM et CRMR Muco de Lyon (septembre 2010) |
| Evaluation des pratiques de formation des IDE libéraux | Marythé KERBRAT | ☺ | 😐 | 😐 | • 3 réunions en 2010<br>• en standby : besoin d'aide méthodologique<br>• rencontre avec P. Lombrail prévue d'ici fin 2010 |
| Evaluation de l'Education Thérapeutique | Valérie DAVID | 😐 | 😐 | 😐 | • Ne peut pas être faite de façon globale<br>• à envisager plutôt dans les CRCM adultes (PREQHOS 2012) |
| ***Harmonisation du test de la sueur*** | | ☹ | ☹ | ☺ | • groupe de travail de la SFM<br>• "French guidelines for sweat test practice and interpretation for cystic fibrosis neonatal screening" Arch. de Péd. - sept2010<br>  • Bébé de +3Kg et +3semaines<br>  • Recueil par stimulation par pilocarpine et macroduct<br>  • Dosage spécifique du chlore<br>  • Limites : <30 / 30 à 60 / >60 mmol/L<br>• Devis WESCOR® en vue d'un équipement national demandé (et reçu) par CRMR Nantes |
| ***Protocole formes atypiques*** | Anne MUNCK | 😐 | 😐 | 😐 | • soutien de la PNRC<br>• courrier à Jean Lafond et Gabriel Bellon<br>• problème de financement résolu : démarrage retardé à début 2011 |
| ***Développement de la DDP Nasale*** | | ☹ | ☹ | ☹ | • pas de concertation nationale<br>• des actions locales non coordonnées |

# 2 – RECOURS
# Assurer une activité de recours pour la prise en charge personnalisée de certains patients



| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| Collaboration Roscoff-Nantes-La Réunion | Solen JAFFRENNOU | ☺ | ☺ | ☺ | • début 2009 : mise en place d'un groupe de travail pluridisciplinaire<br>• juin 2009 : visite de professionnels réunionnais à Roscoff<br>• présentation du projet à Vaincre La Mucoviscidose<br>• mai 2010 : visite de l'équipe de Roscoff à La Réunion<br>  • réunion d'information sur les CRCM métropolitains, la réhabilitation respiratoire, la transplantation<br>  • consultations communes<br>• consensus :<br>  • renouveler cette expérience<br>  • échanges en visioconférence?<br>  • anticiper ++ les bilans pré-greffe<br>  • proposer un 1er temps en séjour de réhabilitation respiratoire<br>  • proposer un retour plus précoce post-transplantation<br>• projet :<br>  • réflexion sur l'amélioration de la prise en charge psychosociale<br>  • appartement sur Roscoff en alternative à l'hospitalisation complète – recherche de financement |

# 3 – RECHERCHE
# Initier et coordonner des recherches sur la mucoviscidose



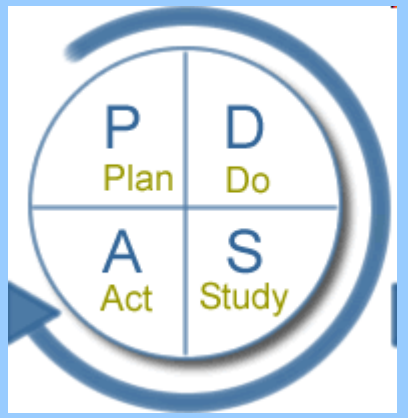
| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| Evaluation des besoins éducatifs des transplantés | Valérie DAVID | ☺ | ☺ | ☺ | • Diagnostics éducatifs démarrés dans les centres de transplantation<br>• 19 réalisés sur 60 prévus<br>• 20 supplémentaires prévus d'ici mars 2011 |
| Evaluation des représentations de la transplantation | Valérie DAVID | ☺ | ☺ | ☺ | • Objectif : 30 patients ; 30 aidants ; 30 médecins<br>• Réalisés : 67 cartes conceptuelles dans 18 villes - 25 patients ; 21 médecins ; 21 aidants<br>• 2ième entretien prévu 1 an après la greffe |
| Etude Annonce du diagnostic | Laëtitia GUEGANTON | ☺ | ☺ | ☺ | • pages web : rapports, publications et communications<br>• communications sur le rapport final prévues d'ici fin 2010<br>• publication prévue en 2011 dans J. of CF |
| Etude Hygiène | Laëtitia GUEGANTON | ☺ | ☺ | ☺ | • analyse des questionnaires : rapport reçu<br>• 42 retours / 48 CRCM<br>• entretiens prévus en 2011 |
| Etude Généalogies | Nadine PELLEN | ☺ | ☺ | 😐 | en standby mais soutenance prévue fin 2011 |
| Colt | Antoine MAGNAN | ☺ | ☺ | ☺ | • cohorte et biocollection : 344 patients dont 150 transplantés<br>• participation active de tous les centres<br>• projets scientifiques en cours |
| Extension européenne de Colt | Antoine MAGNAN | ☺ | ☺ | ☺ | • contact avec les centres de Louvain et Bruxelles<br>• évaluation de la faisabilité européenne (législatif) |
| Roscovitine | Gilles RAULT | ☹ | ☺ | ☹ | réunion en avril 2010 mais absence de suites |

# 4 – EPIDEMIOLOGIE
# Participer à la surveillance épidémiologique

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| Etude Muco, famille et société (EMFS) | Solen JAFFRENNOU | 😐 | 😐 | ☺ | • pages web : document d'information<br>• réunion de lancement le 13/9/10<br>• envoi des questionnaires de l'étude pilote (CRCM Roscoff et Strasbourg) le 02/11/10<br>• extension nationale de l'enquête prévue début 2012 |
| Amélioration du Registre | Lydie LEMONNIER | ☺ | ☺ | ☺ | • 2 réunions du CoPil en 2010<br>• 4 réunions du comité technique pour revoir l'interface entre le registre et les 3 logiciels patients<br>• Qualification Registre Maladies Rares (2009-2011)<br>• Développement de partenariats pour augmenter le nombre de sources de données.<br>• Utilisation du registre pour le PAQ : rapports aux centres avec histogrammes permettant une comparaison par rapport aux autres<br>• http://www.registredelamuco.org/<br>• Perspectives 2011 :<br>  • Réduction du délai d'édition des rapports annuels<br>  • Edition d'un rapport « orienté patients » |

# 5 – STRUCTURATION
# Structurer la filière de prise en charge

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| ***Mise en place d'une « Plateforme Nationale de Coordination »*** | | ☹ | ☺ | 😐 | • réflexion en cours pour organisation sous forme d'un « Conseil Français de la Mucoviscidose » intégrant les différents partenaires<br>• organisation en attente de formalisation |
| ***Valorisation de l'activité*** | Gilles RAULT | ☺ | ☺ | ☺ | • enquête confiée à l'Ecole Nationale de Mines Paris et Essor Consultants<br>• plusieurs réunions de concertation avec le Ministère<br>• Présentation au Ministère le 26/11/2010 des résultats de l'enquête sur 8 CRCM |
| ***Programme d'Amélioration de la Qualité (PAQ)*** | Gilles RAULT | ☺ | ☺ | ☺ | • pages web : documents de présentation ; retour du séjour de G. rault aux USA ; CR des CoPil<br>• 5 réunions du CoPil à ce jour<br>• 1ère lettre d'information en octobre 2010<br>• poursuite +++ de la mise en place :<br>  • « Mentoring » avec les équipes américaines<br>  • Séjour de Claudine Lejosne et Dominique Bertrand aux USA printemps 2011<br>  • rédaction en cours d'une convention de partenariat |




# 6 – ANIMATION
# Animer la filière de prise en charge

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| Groupes de travail MucoDomeos | Elise BONOMO | | | | • comité de pilotage<br>• comité technique<br>• 6 groupes de travail spécifiques |
| Documentation MucoDomeos | Elise BONOMO | | | | • pages web : lettres d'info. ; CR des groupes utilisateurs ; manuels<br>• à mettre à jour au fur et à mesure des versions |
| Assistance MucoDomeos | Elise BONOMO | | | | via une adresse email |
| Ouverture de MucoDomeos | Elise BONOMO | | | | attente de la V3 prévue en été 2011 |
| Intégration de MucoDomeos aux Systèmes Informatiques Hospitaliers | Elise BONOMO | | | | attente de la V3 prévue en été 2011 |
| Outils spécifiques dans MucoDomeos | Elise BONOMO | | | | module « Education thérapeutique » créé par le Géthem – manuel utilisateurs mis en ligne en octobre |
| Evaluation de l'utilisation et de la satisfaction des Dossiers Patient Informatisés | Elise BONOMO | | | | en cours de réflexion (réunion SI le 28/7/10) |

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| ***Equipement inter-régional en visioconférence*** | Elise BONOMO | ☹ | ☹ | ☹ | pas de concertation nationale |
| ***Equipement La Réunion en visioconférence*** | Elise BONOMO | ☹ | ☹ | ☹ | pas de concertation nationale |
| ***Désignation de référents visioconférence*** | Elise BONOMO | ☹ | ☹ | ☹ | pas de concertation nationale |
| ***Rédaction d'un mode d'emploi*** | Elise BONOMO | ☹ | ☺ | ☺ | page web :<br>• un mode d'emploi pour bien préparer une visioconf.<br>• un guide « quel outil pour quelle occasion » |
| ***Promotion des outils de webconférence*** | Elise BONOMO | ☹ | ☹ | ☹ | pas de concertation nationale |

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| Gestion des sites web | Elise BONOMO | ☺ | ☺ | ☺ | màj continue en fonction des demandes |
| Développement de nouvelles fonctionnalités | Elise BONOMO | ☺ | ☺ | ☺ | en fonction des besoins |
| Site du CRMR de Nantes | Elise BONOMO | ☺ | ☺ | ☺ | Mise en ligne effective début octobre www.centre-reference-muco-nantes.fr |
| Qualification HON (Health On the Net) du site Nantes | Elise BONOMO | 😐 | 😐 | 😐 | prévu pour 2011 |
| ***Mise en place d'un portail web*** | Elise BONOMO | ☹ | ☹ | ☹ | • proposition d'un document de travail transmis à Vaincre La Mucoviscidose en juillet 2010<br>• accord de principe des partenaires CRMR, Vaincre La Mucoviscidose et SFM<br>• mise en œuvre ne posant pas de problème technique : planification en attente de la décision des autres partenaires |

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| Espace documentaire des sites web | Laëtitia GUEGANTON | 😐 | 🙂 | 🙂 | pages web :<br>• colloques<br>• informations sur la pathologie<br>• législation<br>• rapports |
| Promotion de Pubmed | Laëtitia GUEGANTON | ☹ | 😐 | 🙂 | • formation sur site ou en atelier abandonnée<br>• mais manuel mis à jour<br>• cf. Pages web<br>• disponibilité pour toute aide demandée |

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| ***Ecorn-CF*** | Laetitia GUEGANTON | ☺ | ☺ | ☺ | • lancement fin octobre<br>• information dans « Le lien »<br>• une 10aine de questions de familles à ce jour |
| ***Réflexion sur les journées d'information nationale Vaincre*** | Gilles RAULT | ☹ | ☹ | ☹ | en attente de la mise en place du « Conseil Français de la Mucovisvidose » |
| ***Implication des usagers dans le PAQ*** | Gilles RAULT | ☺ | ☺ | ☺ | • plusieurs usagers dans le Copil<br>• invitations aux Journées Qualité<br>• ateliers aux Entretiens (Reims, mars 2011)<br>• rédaction d'un rapport du Registre plus orienté patients |
| ***Questionnaire de satisfaction des usagers*** | Dominique BERTRAND | ☺ | ☺ | 😐 | • en standby<br>• question intégrée dans la démarche du Programme d'Amélioration de la Qualité |
| ***Journées Qualité*** | Gilles RAULT | ☺ | ☺ | 😐 | • annulation<br>• poursuite ++ de la préparation |

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| Rencontres des kiné du Réseau Muco Ouest | Claudine LEJOSNE | | | | prévu pour 2011 |
| Formations kiné | Claudine LEJOSNE | | | | • Plusieurs réunions de 2 H à 2 jrs<br>• Thématiques variées : prise en charge kiné pédiatrique / adulte ; drainage sinusal ; drainage autogène ; aérosolthérapie ; exploitation des EFR…<br>• Public varié : ont pu être formés, en 2010 :<br>  • 174 kiné hospitaliers ou libéraux<br>  • 24 IDE<br>  • 32 pneumo-pédiatres<br>  • 35 parents |